Aus der Psychiatrischen und Nervenklinik der Universität Erlangen
Direktion: Prof. Dr. Meggendorfer

Je ein bemerkenswerter Fall von Syringomyelie bzw. Heredoataxie mit psychischen Störungen.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde
der Hohen Medizinischen Fakultät
der Friedrich-Alexander-Universität zu Erlangen

vorgelegt von

Kurt Biermann
Medizinalpraktikant
aus Herzogenaurach

Tag der mündlichen Prüfung: 25. Juni 1939

1939

Buchdruckerei Otto Mauser, Forchheim Ofr., Klosterstr. 16

240 №9

Referent: Prof. Dr. Meggendorfer
Dekan: Prof. Dr. Greving.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Ueber das Krankheitsbild der Syringomyelie ist seit der Jahrhundertwende bis heute außerordentlich viel geschrieben worden. In dieser reichen Literatur findet sich aber kaum ein halbes Dutzend Syringomyeliefälle, bei denen ausgesprochen psychische Störungen zum Symptomenbild gehörten.

Noch viel weniger ist über echte Psychosen bei der Friedreich'schen Ataxie bekannt. Aus diesem Grunde scheint es keine überflüssige Arbeit zu sein, wenn diesen Fällen zwei weitere hinzu gefügt werden.

1. Syringomyelie mit psychischen Störungen.

Anna Sch. aus E., geb. 1892 zu E., Dienstmädchen.
Familienanamnese: Der Vater ist an einem Magenleiden gestorben. Die Mutter an einem Magencarcinom. Von 3 Geschwistern sind angeblich 2 vollkommen gesund, eine Schwesier ist an „Muskelrheumatismus" gestorben, diese soll auch ein Magenleiden gehabt haben, klagte vor allem über große Müdigkeit und war in den letzten Jahren ihres Lebens fast dauernd bettlägerig. Genaue Nachforschungen haben ergeben, daß die Schwester an progressiver Muskelatrophie litt, was auch als Todesursache gemeinsam mit Herzlähmung im Leichenprotokoll angegeben wird. Ob es sich vielleicht ebenfalls um eine Syringomyelie handelte, konnte nicht mit Sicherheit festgestellt werden, weil die Schwester fast ausschließlich in der Behandlung Heilpraktiker stand. Diese Schwester hat 2 gesunde Kinder.

Ueber Geisteskrankheiten, Trunksucht und Selbstmorde ist in der Familie nichts bekannt.

Eigenanamnese: Die Kranke hat als Kind Diphtherie durchgemacht, das Laufen erlernte sie erst mit $2^1/_2$ Jahren und auch das Sprechen hat sie nur schwer und erst spät gelernt. Sch. war 7 Jahre in der Volksschule, wo sie zwar nie sitzen geblieben ist, jedoch immer sehr schlecht lernte. Schon damals klagte sie über große Müdigkeit und Kopfschmerzen. Im Jahre 1915 bemerkte die

Pat., daß ihr bei der Arbeit, besonders beim Stricken, der untere Teil des Unterarmes weh tat und die Handgelenke öfters anschwollen, der ganze Arm soll sich dabei so merkwürdig leicht angefühlt haben. Die Kranke will oft 3—4 Tage lang hintereinander diese Schmerzen gehabt haben, die Bewegungen waren während dieser Zeit in keiner Weise eingeschränkt. Dann hatte die Pat. wieder 3—4 Wochen Ruhe. Im Mai 1915 konnte sie plötzlich das rechte Knie nicht mehr recht bewegen. Feuchtes Wetter hat sie jedesmal gleich als schmerzlich empfunden. Später fing auch das linke Knie an, doch hat sich dieses dann schnell wieder gebessert. Im Sommer des gleichen Jahres bekam sie das „Reissen" im Genick, wobei auch die rechte Schulter und die rechte Hüfte befallen waren. Seit Ende Oktober 1915 kann sie schlecht gehen. Sie muß das rechte Bein nachschleppen und der rechte Arm ist wie gelähmt. Der rechte Arm kann nicht wagrecht gehoben werden und schmerzt auf der Beugeseite. Auch die rechte Schulter ist bei Bewegungen schmerzhaft. Seit der Klinikaufnahme (1934) ist es mit den Beschwerden an Händen und Beinen immer schlechter geworden. Es trat regelrechter Muskelschwund ein. Die Pat. hat sich auch des öfteren gebrannt, merkte es aber erst, als Blasen auftraten. Sie mußte ihre Stellung als Dienstmädchen aufgeben, war dauernd in ambulanter Behandlung und die allgemeine Verschlechterung des Zustandes war nicht aufzuhalten.

Körperlicher Befund: Sehr kleine, zwerghaft gebaute Frau, in schlechter körperlicher Verfassung. Blasses Gesicht, im ganzen für ihr Alter außerordentlich gealtert. Von Seiten der inneren Organe kein krankhaftet Befund.

Es fällt zunächst eine Verschiebung der Proportionen an den Extremitäten auf und zwar im Sinne einer Chondrodystrophie. Von der chondrosystrophischen Knochenveränderung sind betroffen: Die Unterarme, die Unterschenkel mit dazugehörigen Händen und Füßen, nicht, oder nur sehr wenig, die Oberarme und Oberschenkel. Der Rumpf ist im wesentlichen als normal gebildet zu betrachten, es findet sich lediglich eine mäßig ausgebildete Skoliose der Wirbelsäule und am Rücken eine auffallende Depigmentation, außerdem findet sich am Rücken eine über Handflächen große Hautnarbe, welche von einer Verbrennung herrührt. Der Gang ist schwer gestört, es besteht eine deutliche statische Schwäche mit Unsicherheitsgefühl auf beiden Beinen. Es gelingt nur schwer die

Beine von der Unterstützungsfläche zu heben. Das rechte Bein wird beim Gehen nachgezogen und schleift mit der Fußspitze auf dem Boden. Im ganzen hat der Gang spastisch-ataktischen Charakter. Man hat allerdings den Eindruck, als wäre die Ataxie mehr im Sinne einer Parese der beiden Füße verändert. Beiderseits Pedes plani und Neigung zu Spitzfußhaltung. In den Fußgelenken und ähnlich in den Handgelenken findet sich eine Erschlaffung des Bänder- und Kapselapparates, sodaß eine geringe Subluxation der Füße gegen den Unterschenkel besteht ⟨ähnlich wie bei Rachitis, Zwergwuchs und Säbelbeinen⟩. Aehnliche Verhältnisse findet man an den Händen und zwar an den beiden Handgelenken, wobei es sich wohl um Arthropathien handelt. Hier ist der Kapsel- und Bänderapparat schlaff, sodaß man sogar in die Gelenkspalten bequem die Fingerkoppe eindrücken kann. Die Hände hängen paratisch nach abwärts mit einer Subluxationsneigung ulnarwärts.

Die Verkürzung der Unterarmknochen beträgt etwa die Hälfte des Normalen An den Knochenkonturen selbst läßt sich, abgesehen von einer Verdünnung äußerlich nichts Krankhaftes nachweisen. Dagegen ist die Unterarmmuskulatur hochgradig atrophisch. Die Wülste der Flexores und Extensores carpi treten kaum hervor. Namentlich ist die ganze Handmuskulatur hochgradig geschwunden. Die Atrophie der Muskulatur in der Hand betrifft namentlich die Interossei, sowohl auf der Beuge- wie auf der Streckseite, auch zwischen Daumen und Zeigefinger. Rechts scheint die Veränderung stärker zu sein als links. Auffallend ist bei der starken Atrophie, daß die Trophik der Haut und der Knochen kaum gelitten hat. Es findet sich lediglich eine geringe livide Verfärbung beider Zeigefinger, sonst aber ist die Hand als normal gebildet anzusehen. Was die aktiven Bewegungen an der Hand betrifft, so sind alle Bewegungen schlechthin stark behindert ⟨Flexion, Extension, Pronation, Suppination, Spreizung, Adduktion und Opposition⟩. Der Händedruck ist rechts fast unmöglich, links schwach angedeutet. In Ruhe stehen die Hände meistenteils in Fallhandstellung mit geringer Neigung zur Pfötchenstellung und Adduktion des Daumens. Soweit die Hände und Finger Bewegungen noch ausführen können, besteht eine dem Muskelschwund entsprechende Innervationsschwäche. Mit nur sehr geringer Kraft wird so die Opposition des Daumens gegen die Finger vollführt, ferner die Extension der Finger in allen Gelenken; sie ist fast überhaupt nicht möglich. Die Finger der Hand werden so mit Vorliebe leicht

krallenförmig gegen die Hohlhand zu gebeugt, jedoch nicht in der Art wie bei der Ulnarisparese, sondern die Finger werden gleich in allen Gelenken hackenförmig umgeschlagen. Bei dem Versuch der Extension schnellen sie wieder in die Ausgangsstellung zurück. Beide Hände fühlen sich kalt an. Die Füße zeigen neben der bereits erwähnten Spitzfußstellung auch eine geringe Neigung zur Einwärtsrotation. Die Zehenhaltung ist insofern nicht als normal anzusehen, als man den Eindruck hat, als würden die Zehen im Mittelgelenk abnorm gebeugt, im Grundgelenk dagegen etwas mehr als normal gestreckt. Dadurch treten auch die Strecksehnen auf der Doralseite deutlicher als sonst hervor. Geringe Hammerzehenbildung. Im Übrigen ist der Fuß normal konfiguriert. Keine deutliche Atrophie der Zwischenknochenräume, vielleicht etwas zwischen Großzehe und zweiter Zehe.

Der Gesichtsausdruck ist moros, apethisch, dement. Keine Innervationsunterschiede zwischen beiden Gesichtshälften. Die Augenbewegungen sind frei, es besteht kein Nystagmus. Gesicht und Gehör sind in Ordnung. Die Zunge wird normal hervorgestreckt, Gaumensegel intakt. Der Trigeminus in allen 3 Aesten o. B. Der Spannungszustand der Muskulatur an der oberen Extremität ist geringer als normal. Triceps rechts = links +, etwas verlangsamte Kontraktion. Radius — Periostreflex rechts = links fehlend. Patellar: kein Klonus, deutliche Reflexsteigerung des P. S. R. Der Tonus ist in beiden Beinen vermehrt. Der Achillessehnenreflex ist rechts = links lebhaft. Achillesklonus beiderseits.

Openheim: beiderseits +
Babinski: „ „ +
Rossolimo: „ „ +
Mendel-Berchterew: „ „ +

Bauchdeckenreflex: in keinem der 4 Quadranten auslösbar. Geringe Herabsetzung der Berührungsempfindung in den oberen Extremitäten, es ist keine deutliche Herabsetzung der Schmerzempfindung festzustellen. Bezüglich der Sensibilität ist zu sagen, daß sie am Rumpf intakt ist, ebenso am Gesicht, am Oberarm ist sie ebenfalls noch leidlich gut erhalten, am Unterarm besteht eine gewisse gesteigerte Empfindlichkeit für Schmerz, an den Händen ist eine deutliche Hyposensibilität vorhanden. Am Bein und am Unterschenkel normale Sensibilität, am Fuß vielleicht eine gewisse Ueberempfindlichkeit für Nadelstiche, eine deutliche Abgrenzung dieser Empfindung-

unterschiede ist kaum möglich. Die Berührungsempfindung scheint objektiv nicht gestört zu sein. Es besteht keine Störung für Kälte und Wärme am Körper bis hinauf zum Gesicht. Die Sprache ist etwas verwaschen und die Kranke gibt auch spontan an, daß sie gar nicht mehr recht sprechen kann. Objektiv ist an der Zungenmuskulatur nichts nachzuweisen. Auffallend ist, daß Sch. hie und da kurze schmerzhafte Bewegungen mit den Lippen ausgeführt, wie man sie gelegentlich, wenn auch nicht schmerzhaft, bei der Chorea Huntington sieht.

Der Gang ist beiderseits spastisch, rechts stärker, mit Circumduktion.

Lumpalpunktion: Goldsol: 1, 1, 2, 2, 1, 1, 1, 1, 1, 1, 1, 1,
Nonne: negativ
Weichbrod: negativ
Pandy: negativ
Zellen: 3/3

Wassermann im Blut u. Liquor negativ.

Meinicke-Klärungsreaktion: negativ.

Psychischer Befund: Schon bei der Aufnahme in die Klinik ist die Patientin außerordentlich erregt, fordert in aufdringlicher Weise ein Einzelzimmer, das sie ja ohne weiteres bezahlen könne, da sie Geld habe. Wegen ihres Geldes werde sie auch dauernd von fremden Leuten verfolgt und lebe deshalb in einer ständigen Furcht. Als ihr das Einzelzimmer abgeschlagen wird, wird sie äußerst erregt und schreit derartig, daß sie in einen Wachsaal verlegt werden muß. Auch dort tut es nicht recht gut und die Pat. kommt bei jeder Visite mit anderen Klagen, „die Leute sehen mich hier so komisch an und ich wünsche sofort entlassen zu werden." Als sie merkt, daß ihr Drängen ohne Erfolg bleibt, fängt sie furchtbar zu schreien an, und muß auf die unruhige Abteilung gebracht werden. Auch dort ist sie noch sehr lange unruhig, laut und verweigert jede Nahrungsaufnahme. In der Folgezeit drängt sie immer wieder auf ihre Entlassung, sie wolle unbedingt heim, denn es fehle ihr ja gar nichts, „draußen kann ich mir ja ein Zimmer allein mieten, denn ich habe mehr als genug Geld." Bei dem Versuch ihre häuslichen und finanziellen Verhältnisse zu besprechen verweigert sie mit den Worten „das geht niemand etwas an, das sind meine Privatgeheimnisse" jegliche Antwort. Sie lasse sich nicht ausspionieren, das habe man

früher schon zur Genüge getan. Als die Pflegerin sie ins Bad bringen will, sträubt sie sich dagegen mit der Begründung, sie wasche sich nur mit ihren eigenen Sachen und die gebe man ihr nicht. Sie hat jedoch nur eine kleine Tasche mitgebracht, obwohl sie behauptet, eine Menge Toilettenartikel bei sich zu haben. Die Kranke ist in ihrem weiteren Verhalten derartig einsichtslos und widerspenstig, sodaß sie nicht dazu gebracht werden kann etwas zu essen; sie muß deshalb einige Tage lang mit der Sonde gefüttert werden, erklärt jedoch bald, daß sie jetzt wieder von selbst essen wolle, denn sie habe gehört dann früher nach Hause zu dürfen; von wem sie das gehört habe, könne sie nicht sagen. Aerzten und Pflegepersonal gegenüber ist sie recht ablehnend und beschwert sich darüber, daß sie nicht hierher gehöre, sondern in die medizinische Klinik, denn sie habe nur Rheumatismus. Auf Vorhalt, daß auch dort eigenwillig und uneinsichtig gewesen sei und deshalb hierher gebracht wurde, erklärt sie, daß dies alles erlogen sei, sie habe sich dort ganz ruhig verhalten, nur die Schwestern hätten sie nicht leiden können. Die Stimmungslage der Patientin ist sehr wechselnd; bald auffallen euphorisch, lacht viel, droht dem Arzt in läppisch-heiterer Weise, ihn füttern zu wollen, wenn er nicht esse. Freut sich offensichtlich, wenn sich der Arzt mit ihr befaßt. Bei Prüfung der Reflexe singt sie mit krächzender, monotoner Stimme „Danke schön". Dann ist sie wieder vollkommen stuporös, spricht kaum ein Wort, liegt ruhig zu Bett und ist in keiner Weise ansprechbar. In diesem Zustand nimmt sie auch keinerlei Anteil an ihrer Umgebung. Wird sie angesprochen, so verfällt sie in einen ungeheueren Redeschwall, den sie mit singender Stimme von sich gibt; dabei ist höchstens der erste Satz geordnet, der Rest eine Zusammenstellung der groteskesten Wortkombinationen, wobei immer wieder Wörter gemeiner Bedeutung, oder mit sexuellem Anstrich vorkommen. Einmal saß sie wochenlang vor ihrem Bett, den Kopf nach abwärts gesenkt und rührte sich nicht, die Arme hingen dabei schlaff herab und ihre ganze Haltung machte einen ziemlich steifen Eindruck. Nur bei der Nahrungsaufnahme änderte sie diese Stellung. Während dieser Zeit kümmerte sie sich in keiner Weise um die Vorgänge auf der Abteilung. Bald darauf lag sie einige Tage vollkommen steif in ihrem Bett, sprach kein Wort, und hatte die Augen fest zugekniffen. Die Pflegerinnen konnten sie beobachten, wie sie des öfteren still vor sich hin lachte. Erst nach Wochen geht sie wieder etwas aus sich heraus und ist auch besser ansprechbar. Spontan

kommt sie mit allerlei Wahnideen heraus, „der liebe Gott hat mir den Mund nicht aufmachen lassen, er redet öfter mit mir und sagt, ich solle nichts weiter erzählen." Jetzt sagt er wieder: „Fräulein Sch. das ist der liebe Gott nicht, der mit Ihnen spricht, das ist ein anderer, ich will es der Visite sagen". Jetzt sagt er wieder: „Fräulein Sch. das ist der liebe Gott, rühren sie mich nicht an, lassen sie ihre Augen zu." Sie gibt zu, diese Stimmen ganz deutlich zu hören und auch nachts werde sie öfters von ihnen belästigt, doch dürfe sie nicht weiter erzählen, was sie sagen. Sie lebt ganz in der Vorstellung, ein „Gotteskind" zu sein und bezeichnet sich bei jeder Gelegenheit als solches. Die Gedankengänge der Patientin sind recht zerfahren und verwirrt. Wahnhafte Ideen kommen immer mehr zum Durchbruch und eines Tages beschwerte sie sich darüber, daß die Stimmen ihr heute Nacht Spargel gezeigt und versprochen haben, sie habe aber bis jetzt noch keinen erhalten. Ein andermal beklagt sie sich darüber, daß bei der Punktion etwas in ihr Rückenmark hineingestreut worden ist und seit dieser Zeit verspüre sie heftiges Brennen, ihre Glieder rosten deshalb zusammen und sie fühle sich wie gelähmt. Wenn sie Fleckchen zupft, und die Fäden herauszieht, dann verspüre sie im ganzen Körper Schmerzen. Nach einiger Zeit fällt auf, daß sie nur noch mit kindlich verstellter Stimme spricht oder in krähender Weise laut vor sich hin singt. Fängt eine andere Patientin zu schimpfen oder zu singen an, so fällt sie sofort mit ein. Sie bringt dann wieder eine Menge zerfahrenes Zeug daher, bezeichnet den einen Arzt als ihren „Onkel", den anderen als „Schusterknaben", und die Pflegerin als „Klosterschwester".

Während ihre Antworten vor einigen Jahren noch einigermaßen geordnet waren, wenn auch schon damals eine gewisse Demenz unverkennbar war, so ist der Patientin heute ein einigermaßen klares Denken völlig unmöglich.

Nach obigem psychischen Befund und einer jahrelangen Beobachtung ist wohl an der Diagnose

Schizophrenie

nicht zu zweifeln.

Im Folgenden möchte ich auf die wenigen in der Literatur bekannten Syringomyeliefälle eingehen, die mit psychischen Störungen kombiniert waren.

Am bemerkenswertesten ist wohl der von Bernhard, dieser beobachtete einen 37jährigen Buchhalter lange Zeit, bei welchem sich im Verlaufe seiner Krankheit geistige Störungen bemerkbar machten. Diese bestanden in voller Deutlichkeit jedoch nur eine relativ kurze Zeit, sie verloren sich aber auch nach Ablauf von Jahren nicht ganz, sondern bestanden, wenn auch in milderen Formen weiter. Es handelte sich um paranoide Ideen von Beinträchtigung und Verfolgung unter dem Einfluß starker Gehörshalluzinationen. Der Kranke hörte Stimmen benachbarter bzw. ihm sonst bekannter Leute, die ihm drohten, die seine Ruhe in der Wohnung störten, ihn aus seinem Heim vertreiben wollten, die Stimmen wurden schließlich so lästig und quälend, daß der Kranke in seiner Angst und Verzweiflung in eine geschlossene Anstalt überführt werden mußte. Hier beruhigte er sich in relativ kurzer Zeit wieder, aber noch heute hört er sein Wohlsein beeinträchtigende Stimmen und antwortet jedesmal auf die Frage, ob er sich denn nicht im Laufe der Jahre von der Unwirklichkeit der vermeintlichen Angriffe überzeugt habe, daß wohl was dran sein müsse, denn er höre die Stimmen noch heute, wenn auch nicht mehr so deutlich. Dabei ist der Pat. ein durchaus ruhiger, stiller und bei allen die ihn kennen, beliebter Mann, über den seit dem Anfall niemals Klage geführt worden ist. Bernhardt ist der Meinung, daß Geistesstörungen bei Syringomyelie fast immer metaluetischen Ursprungs sind, da aber in seinem Falle keinerlei Anzeigen für eine Metalues vorhanden waren, sondern die tabesartigen Symptome lediglich durch eine Ausbreitung der Gliose und die Höhlenbildung auf die Hinterstränge des Cervikal- und obersten Dorsalmarkes bedingt waren, glaubt Bernhardt die psychischen Störungen „wohl allein auf Rechnung der Syringomyelie" setzen zu dürfen.

Bernhard gibt dabei zu, daß es sich in seinem Falle um ein Individuum handelte, das familiär zu Erkrankungen des Nervensystems und zu psychischen Störungen disponiert war und seit frühester Jugend Zeichen eines defekten Nervensystems dargeboten hat.

Es ist dies der bisher einzige bekannte Fall, in dem neben der Syringomyelie ein schizophrenes Zustandsbild bestand. Ebenso selten ist das Zusammentreffen von Circulärem Irresein mit Syringomyelie. Redlich beschreibt einen Fall, bei dem es sich um eine periodische Melancholie mit traurig ängstlicher Verstimmung und Taedium vitae handelte, während eigentliche Wahnideen fehlten.

Bei einem 63-jährigen Kranken Raviarts, der an Syringomyelie litt, soll sich bald nach Beginn der Erkrankung schon eine Charakterveränderung gezeigt haben; seit einiger Zeit bestand dann ein melancholisches Zustandsbild; Tod durch Suicid. Die Autopsie ergab neben den Befund der Springomyelie noch Zellveränderungen besonders in der Stirnhirnrinde. Raviart ist geneigt, die psychische Erkrankung mit der somatischen in Zusammenhang zu bringen „indem erstens die körperlichen Beschwerden auf das psychische Befinden schädigend einwirken und zweitens das Gehirn selbst durch die die Springomyelie erzeugende Faktoren geschädigt und so zum locus minoris resistentiae werden kann."

Recht interessant sind auch die Feststellungen von Marie und Guillain, die mehrere Syringomyelien gerade auf psychische Störungen hin untersuchten. In ihren Fällen handelte es sich gewöhnlich um melancholische Ideen, Verfolgungswahn und Halluzinationen. In einem Falle trat einem Monat vor dem Tod Erotomanie auf. Ein Patient litt an religiösem Wahn und brachte sich um.

Marie und Guillain haben dabei die Beobachtung gemacht, daß in den späteren Stadien der Syringomyelie psychische Störungen häufiger auftreten und die beiden Verfasser glauben diesen Störungen sogar eine prognostiche Bedeutung beimessen zu können, insofern dieselben angeblich den herannahenden Exitus ankündigen. Marie und Guillain haben angeblich nur einen einzigen Syringomyeliekranken ohne Psychose sterben sehen und bei diesem sei es ganz plötzlich zum Exitus gekommen.

Im Vergleich zu den echten Psychosen wurden hypochondrische Zustandsbilder relativ häufig bei der Syringomyelie beobachtet. Kölpin beschreibt einen Fall in dem, abgesehen von dem sehr wahrscheinlichen ursächlichen Zusammenhang von Hämatomyelie und Syringomyelie, hypochondrische Ideen gemischt mit rezidivierender Melancholie auftraten. Kölpin glaubt insofern eine gewisse Verknüpfung beider Krankheiten nachweisen zu können, als es durchaus möglich sei, daß die manigfachen hypochondrischen Wahnvorstellungen als krankhafte Deutung von Parästhesien, die durch Syringomyelie hervorgerufen waren, anzusehen sind. Als Beispiel führt er die mannigfachen Parästhesien im Bereich des Kopfes an, die zum Ausdruck kämen in Klagen wie „das Gehirn fließt heraus, der Mund wird immer

kleiner u.s.w., und die eine sehr wohl mögliche Erklärung in einer Affektion der Spinalen Trigeminuswurzeln hätten. Vielleicht liegen auch die Beschwerden in unserem Fall, die die Patientin nach der Punktion angab, in dieser Richtung.

Auch Koeberlein beschreibt das Vorkommen hypochondrischer Ideen bei der Syringomyelie.

Fürstner und Zacher erwähnen hypochondrische Stimmung bei einem an Syringomyelie leidenden Paralytiker, der an ausgedehnten Analgesien und Parästhesien litt.

In einem ähnlichen Fall von Töller litt der Kranke an allerhand schmerzhaften Empfindungen. In keinem der genannten Fälle lassen sich indess die hypochondrischen Ideen auch nur annähernd so deutlich in ihrem Ursprung auf syringomyeloische Veränderungen zurückverfolgen wie bei dem Fall von Kölpin.

Gagel glaubt, daß in den späteren Stadien der Syringomyelie psychische Störungen etwas nicht gerade Ungewöhnliches sind und daß sich vor allem Kranke mit vorzugsweise trophischen Störungen ⟨Morvanscher Typ⟩ als auffallend mürrisch und wenig mitteilsam erweisen.

Liman ist der Meinung, daß beide Krankheiten, Psychose und Syringomyelie, auf demselben Boden entstehen, da „die bei der Syringomyelie so oft vorhandenen Entwicklungsanomalien die Veranlassung für die spätere Ausbildung einer Geisteskrankheit abgeben".

In seinem Standardwerk über die Syringomyelie betont Schlesinger noch die „Eigentümlichkeit bei einigen an Syringomyelie leidenden Kranken, daß diese im Bezug auf das Verhalten ihrer Hautsensibilität geradezu unkorregierbare Vorstellungen beibehalten und trotz unangenehmer Erfahrungen mit Verbrennungen usw. immer wieder, trotz sonstigen normalen Verhaltens, sich als unkorregierbar erweisen. „Schlesinger meint, daß es sich dabei vielleicht um eine besondere Form von psychischer Störung handelt, die beinahe spezifisch für Syringomyelie ist.

Im Folgenden möchte ich noch kurz auf die Kombination von Tabes bzw. Paralyse mit Syringomyelie eingehen. Joffroy und Gombault publizierten einen Fall einer durch progressive Paralyse komplizierte Syringomyelie. Sie glaubten damals — 1903

daß dieses Zusammentreffen für die degenerative Natur der Paralyse spräche, da sich diese in einem prädisponierten und speziell in diesem Falle defekt angelegten Nervensystem gerne entwickelt, sobald noch eine determinierende Ursache hinzukommt.

Auch Oppenheim beschreibt einen unter dem Symptomenbild der Tabes auftretenden Fall, zu dem sich im späteren Verlauf eine Dementia paralitica hinzu gesellte und der sich bei der Sektion als eine Gliosis spinalis mit Syringomyelie auswies.

Schließlich führe ich noch die Beobachtung von Spiller über die Assosiation von Syringomyelie mit Tabes an. Die Symptome beider Krankheiten waren in dem betreffenden Fall deutlichst ausgeprägt. Die Diagnose konnte der Verfasser bereits 7—8 Jahre vor dem Tode der Patientin stellen. Sie stützte sich auf einen genau erhobenen klinischen Befund. Es bestanden Dissoziation der Empfindung, Atrophien der linken oberen Extremität, sowie ein ausgebreiteter tabischer Symptomenkomplex: Argyll-Robertson, Sehnervenatrophie, Ataxie, lanzinierende Schmerzen in den Beinen, Verlust der Sehnenreflexe und die üblichen Sensibilitätsstörungen. Beiderseits Babinski-Reflex! Lähmung beider Beine. Der pathologisch-anatomische Befund entsprach dem klinischen Bild.

Auch bei sämtlichen anderen Geisteskranken wurde Syringomyelie mehr oder weniger oft beobachtet. So wurden mehrere Fälle von Epilepsie beschrieben, welche durch Syringomyelie kompliziert waren. Desgleichen wurde angeborener Schwachsinn relativ häufig bei Syringomyelien angetroffen.

2. Hederoataxie mit psychischen Störungen.

Johann A. aus C., geboren 1912 in C.
Familienanamnese: Der Stammbaum des A. wurde in einer Arbeit von Rolle vor allem unter Berücksichtigung der Erblichkeitsverhältnisse genauestens untersucht. Nach dieser Arbeit finden sich in den verschiedenen Generationen in gehäuftem Maße sowohl psychische (3 Fälle von Schizophrenie, eine Melancholie, eine Manie, 2 Psychopathien, ein Suicid usw.) als auch neurologische Störungen (Multiple Sklerose), außerdem in großer Menge Veränderungen im Sinne des Status dysraphicus wie Hohlfuss, Kyphoskoliosen, Spina bifida aperta, patielle Syndaktylie usw. Die

Mutter des Patienten selbst befand sich schon einmal in einer Heil- und Pflegeanstalt „weil sie ein wenig aufgeregt war." Im übrigen macht die Mutter einen hypomanischen, wenn nicht manischen Eindruck.

Eigenanamnese: Der Junge wurde als 3. Kind seiner Eltern geboren; er hatte noch 2 Geschwister, von denen eines nach 9 Monaten an den Folgen eines Wasserkopfes starb, während eine Schwester angeblich völlig gesund ist. Die Geburt des A. hatte einen normalen Verlauf; er wurde ein $^3/_4$ Jahr von der Mutter gestillt. Irgendwelche Mißbildungen sind bei dem Jungen in den ersten Jahren nicht aufgefallen, „nur hat er sehr lange gebraucht bis er allein stehen konnte." Die ersten Gehversuche machte er mit 2 Jahren, doch fielen diese recht kümmerlich aus; selbständig laufen lernte er erst mit 3 Jahren. Als Kind litt A. stark unter Bettnässen, ein Zustand, der bis in sein 18. Lebensjahr anhielt.

Die ersten Anzeigen seiner späteren Erkrankung wurden im 6. Lebensjahr bemerkt. Der Mutter fiel zunächst auf, daß das Gehen auf einmal nicht mehr so flott gehen wollte, der Junge „wurde schwach auf den Beinen und torkelte so hin und her, wie wenn er betrunken gewesen wäre". Das ist auch der Grund gewesen, warum ihn die „Mutter erst ein Jahr später zur Schule schickte, weil er eben so schwach auf den Beinen war." In der Schule selbst hat der Junge nach den Angaben der Mutter verhältnismäßig gut gelernt und ist niemals sitzen geblieben. In den ersten Schuljahren fiel der Mutter auf, daß er manchmal so eigenartige Zuckungen hatte und außerdem auf einmal noch „einen Buckel" bekam, der mit der Zeit immer größer wurde. Mit etwa 10 Jahren bemerkte die Mutter, daß der Junge seine Füße immer „so dumm" hielt.

Nach der Schulzeit erlernte A. das Drechslerhandwerk und hat es in diesem Gewerbe zu einer gewissen Fertigkeit gebracht, sodaß er trotz seiner körperlichen Gebrechlichkeit eigentlich immer Arbeit hatte.

Körperlicher Befund: A. ist ein kleiner, schlecht aussehender Mann in mäßigem Ernährungs- und Kräftezustand. Der Patient ist im ganzen für sein Alter ziemlich gealtert und hat äußerlich degenerative Züge; namentlich fällt sein dickes Pelzmützenhaar auf und gewisse Züge erinnern an jüdische Einschläge. Neurologisch

besteht ein leichter Nystagmus beim Blick nach der Seite, aber auch nach aufwärts. An den Augen findet sich kein besonderer pathologischer Befund, keine Anomalien der Netzhaut und des Augenhintergrundes, die Pupillen reagieren prompt auf Licht und Convergenz. Beide Gesichtshälften sind gleichmäßig innerviert, die Zunge wird gerade hervorgestreckt und das Gaumensegel regelrecht gehoben. Es bestehen keine Atrophien im Bereich des Gesichtes. Das Längenwachstum ist wohl auch unter Berücksichtigung der erheblichen Längenverkleinerung durch die Kyphoskoliose weit unter dem Durchschnitt. Die Knochen sind im ganzen normal gebaut und die Bewegungen der oberen Extremitäten frei. Es besteht, wie schon kurz erwähnt, eine mächtige Kyphoskoliose. Die unteren Extremitäten sind in maximaler Streckkontraktur und es besteht eine ausgeprägte, starke, typische Friedreich'sche Fußbildung. Der Gang ist aber trotzdem noch möglich, allerdings nur durch Abduction im Hüftgelenk. Der Tonus in den unteren Extremitäten ist eher reduziert. Auf beiden Seiten positiver Babinski. Hält man den Patienten beim Stehen die Augen zu, so beginnt er zu schwanken und fällt schließlich. Biceps-, Triceps- und Bauchdeckenreflexe fehlen, der rechte Achillessehnenreflex ist normal auslösbar, der linke nicht mit Sicherheit. Die Patellarsehnenreflexe sind beiderseits etwas lebhaft. Eine sichere Herabsetzung und Störung der Empfindung für Berührung. Temperatur, und Schmerz ist nicht nachweisbar, auch nicht an den unteren Extremitäten. Von seiten der inneren Organe besteht kein krankhafter Befund.

An der Diagnose Friedreichsche Ataxie dürfte nach Beschreibung des klinischen Bildes nicht zu zweifeln sein.

Psychischer Befund: Der Patient leidet offensichtlich stark unter Wahnideen und Sinnestäuschungen: er ist des öfteren äußerst unruhig und drängt nachts aus dem Bett, glaubt sich verfolgt und fürchtet, daß man ihn umbringt. Bisweilen bricht er in Tränen aus und nach langem Drängen erfährt man dann, daß er sich Gedanken macht, das Esssen ist vergiftet und er müsse daran sterben.

Oft wird der Patient angetroffen, wie er vor Vergnügen in die Kissen hineinschmunzelt, in diesem Zustand nimmt er vom Arzt keinerlei Notiz, spricht ständig mit seinen Stimmen, deutet und fuchtelt in die Luft, auf Fragen gibt er zu, daß er Stimmen hört, doch ist er in keiner Weise dazu zu bewegen, etwas Näheres darüber anzugeben.

Die Stimmung des Patienten ist oft wochenlang gut; bei der Visite versucht er in unbeholfener läppischer Weise die Aufmerksamkeit auf sich zu lenken. Sobald der Arzt den Saal betritt, setzt sich der Kranke im Bett auf, versucht mit dem Hitlergruß zu grüssen, sagt, er sei ein Hitlerjunge. Jedoch ist nichts weiter aus ihm herauszubringen. Er gibt dem Arzt die Hand, lacht dabei in eigentümlicher Weise vor sich hin, druckt herum, als wolle er was sagen, jedoch bleibt es bei diesem Vorhaben. Diese relativ gute Stimmung wechselt dann bald wieder und man sieht es dem Kranken meist schon am Gesicht an, ob er guter oder schlechter Laune ist. Bisweilen ist der Patient recht unflätig, schimpft viel und gebraucht Ausdrücke ordinärster Art. Dabei schimpft er sich mit seinen Stimmen herum. Einmal stürmte der Patient ohne ersichtlichen Grund zum Bett heraus zum Bett eines anderen Patienten, drosselte diesen und zog ihn am Penis. Als bei der nächsten Visite dem Arzt dieser Vorgang erzählt wird und dieser den Patienten auffordert, das noch einmal zu zeigen, springt A., trotz seiner verkrüppelten Füße, schnell und behend zum Bett heraus und stürzt sich auf seinen Nachbarn, den er auch gleich bei der Kehle packt. Er ist dann nur schwer wieder ins Bett zu bringen, wo er still vor sich hin grinzend liegt und unverständliche Worte vor sich hin spricht.

Tagsüber sitzt der Patient meist ziemlich unproduktiv auf dem Gang herum oder er liegt stumpf zu Bett, stiert teilnahmlos vor sich hin, zuckt bei Anrede zusammen und bricht leicht in Tränen aus. Hie und da drängt er hinaus, er möchte zu seiner Mutter. Spontan spricht der Patient selten ein Wort und sagt bei Anrede höchstens: ja, oder: da tuts weh. Eine vollständige Satzbildung ist unmöglich. In seinem Wesen ist er autistisch und negativistisch. Bisweilen ist er voll motorischer Unruhe und in diesem Zustand riß er sich schon des öfteren Kopf-, Körper-, Bart- und Schamhaare aus und hat sich sogar einmal einen Zehennagel mit aller Gewalt ausgerissen und mußte aus diesem Grunde schon des öfteren einen Muff angelegt bekommen. Die Pfleger konnten ihn auch schon des öfteren beim Onanieren antreffen. Bisweilen ist der Kranke auch unrein mit Urin. Intellektuell steht der Patient weit unter dem Durchschnitt.

Nach obigem psychischen Befund und einer jahrelangen Beobachtung dürfte an der Diagnose

Schizophrenie

nicht zu zweifeln sein.

Wie bereits eingangs erwähnt, wurden in der Literatur kombinierte Fälle von Friedreichscher Ataxie mit echten Psychosen nur ganz vereinzelt mitgeteilt.

Curtius hat den Stammbaum einer Familie untersucht, welcher dem unseres Kranken sehr ähnlich ist, denn auch er stellt eine auffallende Häufung psychischer, neurologischer und körperlicher Anomalien fest und kommt schließlich zu dem Schluß, daß hierbei „irgendwelche Beziehungen" bestehen müssen. Welcher Art diese „Beziehungen" jedoch sind, wird von Curtius nicht angegeben.

Während psychische Veränderungen, wie die verschiedenen Grade des Schwachsinns bis zur völligen Idiotie, psychopathischer Persönlichkeiten mit allerlei Abartungen, gelegentlich auch moralischer Minderwertigkeit, bei der Friedreichschen Ataxie keine Seltenheit sind, wurden doch echte Psychosen nur äußerst selten angetroffen.

Mollaret nimmt an, daß etwa $^3/_4$ aller hereditär Ataktischen als psychisch normal anzusehen sind und Hallervorden fügt hinzu, daß Mollaret das letzte Viertel dann wohl nur auf die auffälligeren geistigen Defekte bezieht. Hallervorden neigt zur Annahme, daß in vielen Fällen die konstitutionelle geistige Schwäche oder psychisch minderwertige Veranlagung ein der Friedreichschen Krankheit koordiniertes Symptom sei, denn „es gibt Sippen, in denen Psychopathie, Imbezillität und andere Anomalien gehäuft vorkommen." Anders zu werten seien solche psychische Zustände, welche durch den Krankheitsprozeß selbst hervorgerufen werden, wo also neben Rückenmark und Kleinhirn auch das Großhirn in Mitleidenschaft gezogen ist; in solchen Fällen sind anatomische Veränderungen zu vermuten und auch gefunden worden.

Auch Harnhart meint, daß psychische Störungen bei der Friedreichschen Ataxie „ein durchaus eigentümliches, integrierendes und meist schon früh in Erscheinung tretendes Symptom" sei; er sieht es in einer „gleichmäßigen Herabsetzung von Intellekt und Affektivität mit Nachlassen der Merkfähigkeit und Initiative".

Während die vorgenannten Autoren irgendwelche Beziehungen zwischen der somatischen Erkrankung und den psychischen Störungen glauben annehmen zu dürfen, sprechen sich Piazza und Ka-

linowsky dagegen aus und sind der Meinung, daß das Zusammentreffen nur als reiner Zufall zu werten sei. Nun sind aber diese beiden die einzigen Forscher, welche bei der Hederoataxie echte Psychosen beobachten konnten. So hat Piazza einen Fall von Friedreichscher Ataxie mit zirkulärem Irresein beschrieben und Kalinowsky einen Fall, bei dem gleichzeitig eine Schizophrenie bestand.

Darüber, ob psychische Störungen, wenn auch nur in geringer Weise ausgeprägt zum Symptomenbild gehören, gehen die Meinungen auseinander, denn es wird bei vielen Patienten ausdrücklich erklärt, daß sie auch in weit fortgeschrittenen Stadien ihre Erkrankung geistig frisch und rege geblieben seien. Hallervorden ist der Meinung, daß bei der Friedreichschen Ataxie jeder Teil des Zentralnervensystems vom Großhirn und Kleinhirn bis zum Rückenmark und den peripheren Nerven mit samt den Muskeln von dem Krankheitsprozeß ergriffen werden kann, wenn auch in sehr wechselnder Auswahl und Intensität, da „oft Schwachsinn, mitunter auch Idiotie und psychische Erkrankungen vorkommen, die klinischen Erscheinungen richten sich nach dem jeweils betroffenen System".

Auch fast alle anderen Geisteskrankheiten wurden bei der Friedreichschen Ataxie beobachtet, so sind z.B. die verschiedenen Schwachsinnsformen von mehreren Autoren beschrieben worden, besonders intruktiv u.a. von Degenkolb, welcher bei einem Geschwisterpaar eine Kombination von Friedreich mit einem teils mehr teils weniger ausgeprägtem Schwachsinn beschrieb. Derselbe Verfasser schildert auch einen Fall von Friedreichscher Ataxie mit mongoloider Idiotie.

Genuine Epilepsie bei Friedreichscher Ataxie sahen z.B. Vercelli Bielschowsky u.a.

Mehr oder weniger ausgeprägte Psychosen, allgemein zunehmende Reizbarkeit und Charakterveränderungen bei Hederoataxie wurden von den verschiedensten Autoren beobachtet.

Zusammenfassung.

In den beiden vorliegenden Fällen handelt es sich nach dem Gesagten zweifellos um eine typische Syringomyelie bzw. Friedreichsche Ataxie, kombiniert mit einer eindeutigen Schizophrenie.

Was das Zusammentreffen von psychischen Störungen mit Syringomyelie betrifft, so kann man vor allem in der alten Literatur, zwei Auffassungen feststellen, die Vertreter der einen glauben einen ursächlichen Zusammenhang zwischen beiden Krankheitserscheinungen annehmen zu dürfen, während die Vertreter der zweiten Gruppe diese Annahme rundweg ablehnen und die Kombination von Syringomyelie mit psychischen Störungen lediglich als ein rein zufälliges Zusammentreffen auffassen.

Die Gründe, welche z. B. Bernhardt, Oppenheim, Raviart, Liman u. a. zu Gunsten eines ursächlichen Zusammenhanges zwischen Psychose und Syringomyelie anführen, sind völlig unzulänglich und keineswegs beweisend. Einigermaßen verstehen kann man noch Kölpin und Kienböck, welche die „vielfachen hypochondrischen Wahnvorstellungen als krankhafte Deutung von Parästhesien, die durch die Syringomyelie hervorgerufen sind" auffassen, doch handelt es sich in diesen Fällen nicht um echte Psychosen.

Die neuesten Forschungen haben jedoch ergeben, und ich gehe mit den weitaus meisten Autoren darin einig, daß dem Zusammentreffen von echter Psychose mit Syringomyelie keinerlei ursächliche Bedeutung zukommt und daß es sich um einen reinen Zufall handelt, wenn beide kombiniert auftreten. Zu einer weiteren erschöpfenden Klärung müßte das Problem an Hand eines größeren Krankenmaterials, als es uns zur Verfügung stand, untersucht werden.

Aehnlich verhält es sich auch mit den psychischen Störungen bei der Friedreichschen Ataxie. Wie wir gesehen haben sind dabei Schwachsinn verschiedenen Grades, Psychopathie und ähnliche psychische Anomalien keine Seltenheit, echte Psychosen, wie in unserem Falle, wurden nur ganz vereinzelt beobachtet. In unserem Falle ist eine erbliche Veranlagung sowohl für eine Psychose wie auch für die Hederoataxie vorhanden.

In der Regel dürfte, ebenso wie bei der Syringomyelie, auch bei der Friedreichschen Ataxie das Vorhandensein von gleichzeitigen psychischen Störungen zufällig bedingt sein.

Literatur.

Bernhardt: Ueber atypische, durch psychische Erkrankungen komplizierte Fälle von Syringomyelie. Monatsschrift f. Psychiatrie und Neurologie 29, 1915, 1910.

O. Bumke und O. Förster: Handbuch der Neurologie Bd. XIII Berlin 1936.

Curtius: Die organischen und funktionellen Erbkrankheiten des Nervensystems 1935

Degenkolb: Friedreichsche Ataxie mit Idiotie bei 2 Geschwistern. Neur. Zbl. 1905 1072

Friedreichsche Ataxie u. mongoloide Idiotie. Neur. Zbl. 1906 963

Fürstner u. Zacher: Zur Pathologie der spinalen Höhlenbildung. Arch. f. Psych. Bd. 14

Hallervorden: Handbuch d. Neurologie.

Hanhart: cit. nach Hallervorden.

Joffroy et Gombault: Revue neurol. 1903 Nr. 18

Koeberlein: Ueber die Art und Häufigkeit der Erkrankungen des Rückenmarks bei progr. Paralyse. Zeitschr. f. Psych. Bd. 46

O. Kölpin Hämatomyelie u. Syringomyelie. Arch. f. Psych. 1905 Bd. 40

Liman: Komplikationen der Syringomyelie mit histerischen, epileptischen und psychischen Anomalien. Inaugural-Dissert. Straßburg 1896

Marie u. Guillain: Psychische Störungen im Verlauf von Syringomyelie. Soc. de Neurol. de Paris 1903

Mollaret: cit. nach Hallervorden.

Oppenheim: Ueber atypische Formen der Gliosis spinalis. Arch. f. Psych. Bd. 25 S. 315

Piazza u. Kalinowsky: cit. nach Rolle.

Raviart: Contribution à lêtude des troubles psychigues dans la syringomyélie.

A. Redlich: Syringomyelie bei 2 Brüdern. Wien. med. Wschr. 1916 II., 1904.

Rolle: Ueber 4 Fälle von Friedreichscher Ataxie u. die Untersuchungsergebnisse der entsprechenden Familien Deutsche Z. f. Nervenheilk. Bd. 144, 1. u. 2. Heft.
Schlesinger: Syringomyelie. Leipzig und Wien 1902
W. G. Spiller: The association of syringomyelia with tabes dorsalis. Pathol. Soc. of. Pennsyl. 1907 Nr. 10
Töller: Bildungsanomalien im Zentralnervensensystem eines Paralytikers. Monatsschr. f. Psych. Band 9.
Ziehen: Berliner klin. Wochenschrift 1910 Nr. 51

Am Schlusse der Arbeit danke ich Herrn Prof. Dr. Meggendorfer für die Uebernahme des Referates und für die Anregungen, die er mir bei der Abfassung der Arbeit gab.

Lebenslauf.

Ich, Kurt Biermann, wurde am 23. Juli 1911 als Sohn des prakt. Arztes Dr. Peter Biermann und seiner Ehefrau Maria Biermann geb. Graf in Herzogenaurach geboren. Die Volksschule besuchte ich dortselbst und kam dann in das Gymnasium in Dieburg (Hessen), wo ich 1932 das Abitur ablegte.

Mein medizinisches Studium begann ich in Marburg an der Lahn und blieb dort bis zum Physikum. Den klinischen Teil meines Studiums absolvierte ich in Erlangen, wo ich auch Ende Juli 1938 das medizinische Staatsexamen mit Erfolg bestand.

Als Medizinalpraktikant war ich bisher am Elisabethen-Krankenhaus in Oberhausen (Rhld.) auf der inneren Station 4 Monate tätig, z. Zt. bin ich an der Heil- und Pflegeanstalt Erlangen.